

Elefantiasis verrucosa nostras asociada a obesidad y cirrosis hepática

Elephantiasis Verrucosa Nostras Associated with Obesity and Liver Cirrhosis

Juan Sebastián Bayona D'vera^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-8819-9653>

Tannia Alejandra Portilla Estrada¹ <https://orcid.org/0009-0005-2721-752x>

Nadia Nidia Rodríguez Aquiles² <https://orcid.org/0000-0001-6495-6325>

Ernesto Arteaga Hernández² <https://orcid.org/0000-0002-8213-6379>

¹Universidad de Ciencias Médicas. La Habana, Cuba.

²Hospital Docente Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: js.bayona@uniandes.edu.co

RESUMEN

La elefantiasis verrucosa nostras es una complicación rara, crónica y progresiva por obstrucción crónica linfática, se caracteriza por agrandamiento de una región corporal con fibrosis dérmica e hipodérmica. Esta es un linfedema crónico no filariásico que desfigura las extremidades predisponiendo a infecciones recurrentes y discapacidades. Presentamos el caso de un paciente con antecedente de cirrosis hepática descompensada y con obesidad, que desarrolla como complicación elefantiasis verrucosa nostras, discutimos el abordaje diagnóstico y terapéutico utilizado.

Palabras clave: elefantiasis verrucosa nostras; linfedema crónico no filariásico.

ABSTRACT

Elephantiasis nostras verrucosa is a rare, chronic, and progressive complication caused by chronic lymphatic obstruction. It is characterized by enlargement of a body region with dermal and hypodermal fibrosis. This is a non-filarial chronic lymphedema that disfigures the limbs, predisposing the patient to recurrent infections and disabilities. We present the case of a patient with a history of decompensated hepatic cirrhosis and obesity, who developed elephantiasis nostras verrucosa as a complication. The diagnostic and therapeutic approach used is discussed.

Keywords: elephantiasis nostras verrucosa; non-filarial chronic lymphedema.

Recibido: 02/12/2024

Aceptado: 04/12/2024

Presentación de caso

La elefantiasis verrucosa nostras (EVN) es una complicación poco frecuente, crónica y progresiva por obstrucción crónica del sistema linfático, se caracteriza por el agrandamiento de una región corporal con fibrosis dérmica y del tejido celular subcutáneo.^(1,2) La EVN es un linfedema crónico no filariásico que desfigura las extremidades predisponiendo a infecciones recurrentes y discapacidades.⁽³⁾

Se presentó un paciente masculino de 61 años de edad con antecedentes patológicos de cirrosis hepática alcohólica desde hace 3 años e hipertensión arterial, en manejo con espironolactona 100 mg cada 12 h, furosemida 40 mg cada 12 h y propranolol 20 mg cada 12 h, quien es ingresado al Servicio de Hepatología por descompensación de su patología de base. Refiere desde hace 1 año aumento del perímetro abdominal, asociado hace 6 meses a edema de miembros inferiores con lesiones cutáneas nodulares pruriginosas, el cuadro se agudiza hace 3 meses por disnea de moderados esfuerzos y ortopnea, motivo por el cual consulta.

Al examen físico como hallazgos importantes presentaba obesidad mórbida (46,7 kg/m²), abdomen globoso con ascitis y linfedema de miembros inferiores grado III que comprometían los 2/3 distales de las piernas bilateralmente. Además, en región distal de pierna derecha y dorso de pie se observan múltiples lesiones nodulares, de color pardo oscuro y otras rosadas, que confluyen formando una extensa placa de aspecto verrucoso empedrado sobre una base eritematoviolácea, con escasa secreción serosa fétida (fig.1A y B).



Fig.1- A) Múltiples nódulos confluientes formando extensa placa verrucosa, empedrada, sobre una base eritematoviolácea. **B)** Mejoría del edema y eritema con hiperpigmentación posinflamatoria.

Se decide por dermatología la toma de biopsia cutánea por punch y cultivo bacteriológico de secreción ante sospecha de sobreinfección.

En la biopsia de piel se reporta linfedema crónico con marcado edema dérmico, proliferación vascular y del epitelio anexial de los conductos excretores de glándulas sudoríparas. El cultivo bacteriológico reporta crecimiento de *Enterobacter cloacae* multisensible (fig. 2A y B).

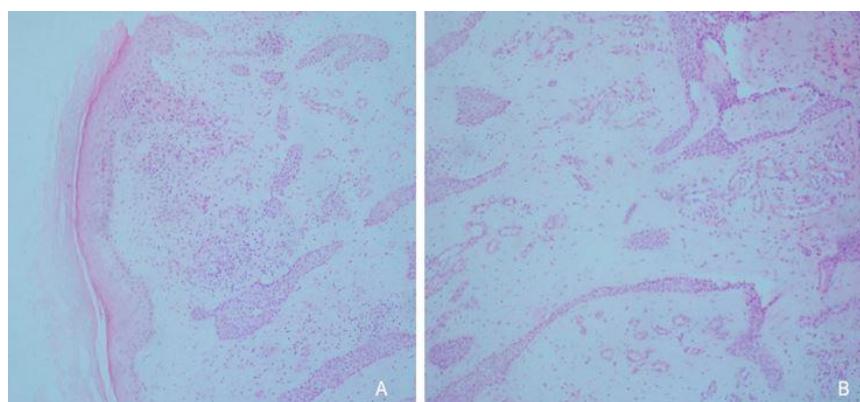


Fig. 2- A) (4x) Marcado edema dérmico. **B).** (10x) Proliferación vascular y del epitelio anexial de conductos excretores sudoríparos.

Teniendo en cuenta antecedentes, hallazgos clínicos e histopatológicos, se diagnostica elefantiasis verrucosa nostras con sobreinfección bacteriana. Se decide iniciar tratamiento antibiótico con moxifloxacino 400 mg día por 10 días y

fomentos antisépticos de permanganato de potasio 1 x 20.000 por 20 min 3 veces al día. Se solicita concepto por cirugía vascular quienes consideran que, por sus comorbilidades, no es candidato a manejo quirúrgico.

Se le explica al paciente y se indican medidas generales, como evitar traumatismos, elevación de miembros inferiores, disminución del peso, medias de compresión y emolientes tópicos. Además, continuar manejo por servicio tratante de patologías de base. Posterior al tratamiento, se realiza seguimiento ambulatorio dermatológico, en el cual se evidenció marcada mejoría de eritema y edema subyacente con hiperpigmentación posinflamatoria residual. Se indica pomada salicílica 20 % para las lesiones hipertróficas y continuar el seguimiento ambulatorio.

Discusión

La EVN es una enfermedad poco frecuente que ha sido descrita desde el siglo XX, secundaria a linfedema crónico no controlado, y caracterizada por fibrosis dérmica progresiva con cambios epidérmicos que dan una apariencia en empedrado.⁽⁴⁾

Esta enfermedad hace parte del grupo de las elefantiasis, clasificadas en 1969 por Castellani en elefantiasis trópica debida a filariasis, elefantiasis nostras debida a infección, elefantiasis sintomática debida a otras causas de obstrucción linfática y elefantiasis congénita secundaria a trastornos hereditarios.⁽¹⁾

Esta patología está vinculada a una obstrucción linfática de larga evolución que conduce a inflamación crónica y alteración en la arquitectura tisular.⁽⁵⁾ Esta estasis linfática conduce a un exceso de fluido intersticial rico en proteínas y lípidos que induce proliferación fibroblástica, la cual resulta fibrosis de la dermis y tejido celular subcutáneo, además de disminución de la respuesta inmune local que favorece infecciones, como en este caso.^(2,4,6)

Existen múltiples factores asociados al origen de la EVN como linfangitis y erisipelas por estreptococo y estafilococo, malignidades como linfomas, linfagiomas, cirugías y traumas del sistema linfático, radiación, estasis venosa crónica, esclerodermia, y muy importante la obesidad.⁽⁷⁾ En el caso descrito destacan dos factores, la obesidad del paciente que puede presentarse en asociación con la EVN, y la cirrosis hepática descompensada que favorece el edema crónico de miembros inferiores y la subsecuente estasis venosa y linfática.⁽⁸⁾

La historia y el examen físico son suficientes para el diagnóstico, hay edema deformante sin fóvea, hiperqueratosis de aspecto musgoso maloliente con

liquenificación, pápulas/nódulos de aspecto empedrado y cambios verrucosos, que llevan a agrandamiento de la región anatómica.⁽⁹⁾

Sin embargo, algunas imágenes diagnósticas como linfocintigrafía, tomografía computarizada, resonancia magnética, ultrasonido y linfangiografía son útiles para excluir malignidad u otras causas.^(2,10) Asimismo, la biopsia se debe realizar a toda EVN para confirmar el diagnóstico y excluir otros, se caracteriza por hiperplasia pseudoepitelomatosa y canales linfáticos dilatados, en estados tardíos hay hiperplasia fibrosa en dermis.⁽²⁾

Actualmente, no existe consenso en cuanto al manejo apropiado de EVN, las medidas farmacológicas carecen de evidencia sólida para su recomendación, y su uso se basa en publicaciones de reportes de caso.⁽³⁾ Inicialmente debe investigarse la causa de la obstrucción linfática y tratarla, además es muy importante la reducción del peso, y las medidas que ayuden a disminuir el linfedema como elevación de las extremidades, drenaje linfático manual, equipos de compresión neumática, medias de compresión y ejercicio.⁽¹⁾

Se plantea el uso de retinoides orales como etretinato, retinoides tópicos como tazaroteno, queratolíticos como ácido salicílico > 5 % o úrea 20 % y antibióticos o antifúngicos, si hay sobreinfección, sin embargo, ninguno cuenta con evidencia sólida.⁽²⁾

Se concluye que es importante tener presente la EVN como una enfermedad, aunque poco frecuente, es una potencial complicación de patologías crónicas que cursan con linfedema, y que lleva a deformidad y discapacidades importantes en estos pacientes, por lo tanto, la prevención, el reconocimiento temprano y el tratamiento son claves para evitar la progresión.

Referencias bibliográficas

1. Kharroubi A, Benzmane K, Lakhali O, Kaddouri L. Elephantiasis Nostras Verrucosa of the Lower Limb: A Case Report and Literature Review. Ann Vasc Dis. 2024;17(1):43-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.3400/avd.cr.22-00113>
2. Sisto K, Khachemoune A. Elephantiasis Nostras Verrucosa. Am J Clin Dermatol. 2008;9(3):141-6. DOI: <http://dx.doi.org/10.2165/00128071-200809030-00001>
3. Kar Keong N, Siing Ngi AT, Muniandy P, Voon Fei W. Elephantiasis nostras verrucosa: a rare complication of lower limb lymphoedema. BMJ Case Rep. 2017:1-3. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2017-221492>

4. Chawla S, Gan A, Ramakrishnan R, Watchorn R, Patel NP. Elephantiasis nostras verrucosa in skin of color. *Int J Dermatol.* 2022;61(2). DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/ijd.15907>
5. Jaiswal S, Madke B, Singh A, Vangala N, Jangid SD. Elephantiasis Nostras Verrucosa in a Patient With Lymphedema Tarda. *Cureus.* 2024. DOI: <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.56850>
6. Mugarza Hernández MD, Iglesias Cano O, Ayllón Blanco H. Elephantiasis verrucosa nostra. *Aten Primaria.* 2019;51(8):521-2. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.aprim.2018.12.005>
7. Pérez-Rodríguez IM, Ocampo-Garza J, Garza-Chapa JI, Ocampo-Candiani J. Elephantiasis nostras verrucosa as a manifestation of morbid obesity. *BMJ Case Rep.* 2014;bcr2014207574. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2014-207574>
8. Lo Schiavo A, Alfano R, Caccavale S. Elephantiasis nostras verrucosa in a patient with obesity and chronic venous insufficiency. *Int J Dermatol.* 2013;52(4):461-2. DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-4632.2012.05740.x>
9. Duckworth AL, Husain J, DeHeer P. Elephantiasis Nostras Verrucosa or "Mossy Foot Lesions" in Lymphedema Praecox. *J Am Podiatr Med Assoc.* 2008;98(1):66-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.7547/0980066>
10. Freitas A, Rodrigues JFM. Elephantiasis nostras verrucosa secondary to recurrent erysipelas. *BMJ Case Rep.* 2017;bcr-2017. DOI: <http://dx.doi.org/10.1010.1136/bcr-2017-221014>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.